

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1939

THÈSE

N° 484

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Madeleine NOUAILLE-HERVÉ

Ancienne Externe des Hôpitaux de Paris.

Née le 30 juillet 1908, à St-Nazaire (Loire-Inférieure).

**A propos d'un Cas
de Sclérodermie Œdémateuse**

Président : M. GOUGEROT, Professeur.

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1939

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1939

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Madeleine NOUAILLE-HERVÉ

Ancienne Externe des Hôpitaux de Paris.

Née le 30 juillet 1908, à St-Nazaire (Loire-Inférieure).

**A propos d'un Cas
de Sclérodermie Œdémateuse**

Président : M. GOUGEROT, Professeur.

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1939

I. — PROFESSEURS

Anatomie	MM.
Physiologie	ROUVIERE.
Physique médicale	Léon BINET.
Chimie médicale	STROHL.
Bactériologie	POLONOVSKI.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	Robert LEBRE.
Pathologie et thérapeutique générales	BRUMPT.
Pathologie médicale	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale	ABRAMI.
Anatomie pathologique	MONDOR.
Histologie	LEROUX.
Pharmacologie et matière médicale	CHAMPY.
Thérapeutique	TIFFENEAU.
Hygiène et médecine préventive	HARVIER.
Médecine légale	TANON.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	BALTHAZARD.
Pathologie expérimentale et comparée	LAIGNEL-LAVASTINE.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	FIESSINGER.
	CHIRAY.
Clinique médicale	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBE.
	LEREBoullet.
	NOBÉCOURT.
Hygiène et clinique de la première enfance	H. CLAUDE.
Clinique des maladies des enfants	GOUGEROT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	GUILLAIN.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	LEMIERRE.
Clinique des maladies du système nerveux	CUNEO.
Clinique des maladies infectieuses	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
Clinique chirurgicale	LENORMANT.
	TERRIEN.
Clinique ophtalmologique	CHEVASSU.
Clinique urologique	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique d'accouchements	LEVY-SOLAL.
	MOCQUOT.
Clinique gynécologique	OMBRÉDANNE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	RATHERY.
Clinique thérapeutique médicale	LEMAITRE.
Clinique oto-rhino-laryngologique	Pierre DUVAL.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Maurice VILLARET.
Clinique propédeutique	TROISIER.
Clinique de la Tuberculose	MATHIEU.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	LAUBRY.
Clinique de cardiologie	Clovis VINCENT.
Clinique de neuro-chirurgie	N...
Assistance médico-sociale	
	HAZARD.
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	SANNIE.
	VERNE.

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.	MM.
AMELINE Pathologie chirurgicale.	CHEVALLIER.. Pathologie médicale.
BARIETY Pathologie médicale.	COSTE Pathologie médicale.
BÉNARD (Henri) Pathologie médicale.	DOGNON Physique.
BERNARD (Etienne) Pathologie médicale	FEY Urologie.
BEZANÇON	FUNCK Pathologie chirurgicale.
(Justin) Hydrologie.	GALLIARD Parasitologie.
BOULIN Pathologie médicale.	GASTINEL Bactériologie.
BULLIARD ... Histologie.	DE GAUDART D'ALLAINES. Pathologie chirurgicale.
CATHALA Pathologie médicale.	

II. — AGREGES EN EXERCICE (Suite).

MM.
 GAYET Physiologie.
 DE GENNES .. Pathologie médicale.
 GIROUD Histologie.
 HAGUENAU ... Pathologie médicale.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
 HUGUENIN ... Anatomie pathologique
 JOANNON Hygiène.
 LACOMME Obstétrique.
 LANTUEJOUL.. Obstétrique.
 LAROCHE (Guy) Pathologie médicale.
 LAVIER Parasitologie.
 LELONG Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 M^{lrs} J. LEVY . Pharmacologie.

MM.
 LEVY-VALENSI. Neurologie et Psychiatrie.
 MENEGAUX ... Pathologie chirurgicale.
 MOLLARET ... Pathologie médicale.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET. Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 PETIT-DUTAILLIS.. Pathologie chirurgicale.
 PIEDELIEVRE.. Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RENARD Ophtalmologie.
 RICHTER Physiologie.
 SENEQUE Pathologie chirurgicale.
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE pour le service des examens

MM.
 ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT Physiologie.
 GUENIOT Obstétrique.
 HEITZ-BOYER . Pathologie chirurgicale.

MM.
 LARDENNOIS . Pathologie chirurgicale.
 LE LORIER ... Obstétrique.
 NEVEU-LEMAIRE. Parasitologie.
 SCHWARTZ ... Pathologie chirurgicale.
 VAUDESCAL .. Obstétrique.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent

MM.
 ALAJOUANINE.
 AUBERTIN.
 BRULÉ.
 CHABROL.
 DONZELOT.
 DUVOIR.
 LIAN.
 PASTEUR-VAL-
 LERY-RADOT
 SÉZARY. } Clinique médicale.

MM.
 BASSET.
 BROCC.
 CADENAT.
 GATELLIER.
 MOURE.
 QUÉNU.
 VELTER. } Clinique chirurgicale

MM.
 ECALLE.
 METZGER. } Clinique obstétricale.

V. — CHARGES DE COURS

MM.
 CHAILLEY-BERT, agrégé Education physique.
 LEDOUX-LEBARD Radiologie clinique.
 RUPPE Stomatologie.
 WEIL-HALLE Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MON MARI

A MON FILS

AUX MIENS

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR GOUGEROT

Professeur de Clinique des Maladies cutanées et syphilitiques.

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ DONZELOT

Médecin de l'Hôpital Beaujon-Clichy.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Stage :

Nantes. MONSIEUR LE PROFESSEUR MIRALLIE
(in memoriam).

MONSIEUR LE PROFESSEUR LERAT
(in memoriam).

Paris. MONSIEUR LE PROFESSEUR P. CARNOT

Externat :

1932 MONSIEUR LE DOCTEUR AMEUILLE

1935 MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ HAGUENAU

1937 MONSIEUR LE DOCTEUR M. LAMY

1938 MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ DONZELOT

AUX DOCTEURS :

A. MEYER-HEINE

A. BUSSON

J. HEPP

J. PERGOLA

PREAMBULE

La sclérodermie œdémateuse décrite par HARDY en 1877 est actuellement, malgré quelques divergences d'opinion, une affection assez connue, ayant un cadre relativement précis. Aussi n'avons-nous l'intention de décrire que brièvement sa symptomatologie.

Maïs plus intéressantes sont les diverses discussions étio-pathogéniques qu'ont suscité et que suscitent encore l'origine de cette affection.

Nous avons eu l'occasion d'observer dans le service de notre maître, M. le Professeur Agrégé DONZELOT, un cas de sclérodermie œdémateuse de Hardy — qui fut d'ailleurs publié à la Société Médicale des Hôpitaux le 24 juin 1938 — et la complexité des problèmes étio-pathogéniques qu'il soulève nous a paru d'un intérêt particulier.

Aussi, après avoir rapidement exposé les conceptions pathogéniques actuellement en cours, nous voudrions à la faveur de cette observation, discuter les principales des hypothèses que nous avons été amenée à envisager.

Nous ne nous risquerons d'ailleurs pas à conclure, les éléments contradictoires de cette observation nous permettant seulement d'insister sur l'actuelle complexité de la pathogénie de la sclérodermie.

Nous voulons auparavant remercier ici M. le Professeur DONZELOT qui nous inspira ce sujet de thèse, et nous fit toute cette année profiter de son enseignement. Nous voulons également remercier le Docteur André MEYER-HEINE, qui ne nous épargna pas pour ce travail ses conseils précieux et amicaux.

OBSERVATION

Mlle P..., femme de chambre, âgée de 29 ans, est hospitalisée à l'Hôpital Beaujon le 9 février 1937, avec le diagnostic de phlébite.

En avril 1936, la malade a subi des interventions chirurgicales au niveau de ses dix orteils : résection cunéiforme de l'extrémité distale des phalanges, pour corriger des déformations qui gênent le port des chaussures. Une suppuration a persisté au gros orteil droit jusqu'en octobre.

De novembre 1936 à février 1937, la malade a souffert de douleurs rhumatismales puis est apparu, progressivement, un œdème important de tout le membre droit. Le diagnostic de phlébite a été porté en janvier; depuis lors, la malade est immobilisée.

A l'examen, l'aspect est celui d'une phlébite. Le membre atteint est, en effet, envahi d'un œdème assez ferme prenant légèrement le godet et chaud. Il existe une légère adénopathie dans la région inguinale, un cordon induré sur le trajet de la veine fémorale. Enfin, la malade présente une fièvre légère entre 37°5 et 38°.

Les jours, les semaines suivantes n'amènent aucune modification à ce tableau clinique, si ce n'est que l'œdème, diminuant à la jambe, persiste important

à la cuisse et que la température plus élevée dépasse 38°, il semble que déjà à ce moment existe une légère infiltration de tous les téguments; la peau est cependant encore souple, mobilisable sur les plans sous-jacents et de coloration normale.

Une numération globulaire et une formule leucocytaire pratiquée le 24 février montrent une éosinophilie considérable.

Hématies : 4.720.000

Leucocytes : 16.200.

Polynucléaires neutrophiles	40
— éosinophiles	27,5
Grands mononucléaires	15
Moyens	4,5
Lymphocytes	12,5
Myélocytes	0,5

Au début de mars, apparaît assez rapidement un œdème du membre supérieur droit puis du membre supérieur gauche et de la face. L'infiltration œdémateuse respecte les mains, atteignant surtout les bras et les poignets. Elle est manifeste aux paupières, aux joues, au front. C'est une infiltration blanche, ferme, ne prenant pas le godet. A la palpation, qui n'est pas douloureuse, les téguments donnent l'impression d'être tuméfiés, empâtés, cartonnés; ils ne peuvent être plissés, ils ne glissent plus sur les plans profonds.

Le soir, la malade se plaint d'une sensation de malaise et de frissons; et, en effet, la prise régulière de la température toutes les trois heures, révèle l'existence d'un court crochet thermique à 39° environ.

Des hémocultures sont pratiquées à plusieurs reprises lors de l'acmé thermique, en milieu aérobie et anaérobie. Elles sont toujours restées stériles. Des examens hématologiques sont pratiqués régulièrement, ils témoignent de la persistance de l'éosinophilie.

Un examen chimique du sang montre des modifications importantes des albumines du sérum.

Protides totaux	73 gr.
Sérine	29
Globuline	44
Rapport $\frac{\text{sérine}}{\text{globuline}}$	0,65

A la fin du mois de mars, le diagnostic de sclérodermie œdémateuse, que l'on soupçonnait depuis quelque temps, se confirme. Avec une surprenante rapidité, presque de jour en jour, nous voyons se modifier l'aspect de la malade. Des taches pigmentaires apparaissent, chaque jour nous les voyons foncer et s'étendre en même temps qu'en d'autres zones une achromie s'étale. Par ailleurs, les téguments s'indurent, se rétractent, l'œdème fait place à l'infiltration sclérodermique caractéristique.

Durant toute cette période, régulièrement tous les soirs, se reproduit un crochet thermique de très courte durée, qui reste rarement au-dessous de 39°, qui atteint souvent 40°.

Jusqu'en juin, le membre inférieur gauche reste totalement indemne. Durant le début de ce mois, la peau de la cuisse se modifie, elle prend une teinte mauve-

lilas, couleur assez spéciale du *lilac. ring* de l'état présclérodermique. En même temps, apparaît au tiers moyen de la jambe un cordon veineux enflammé.

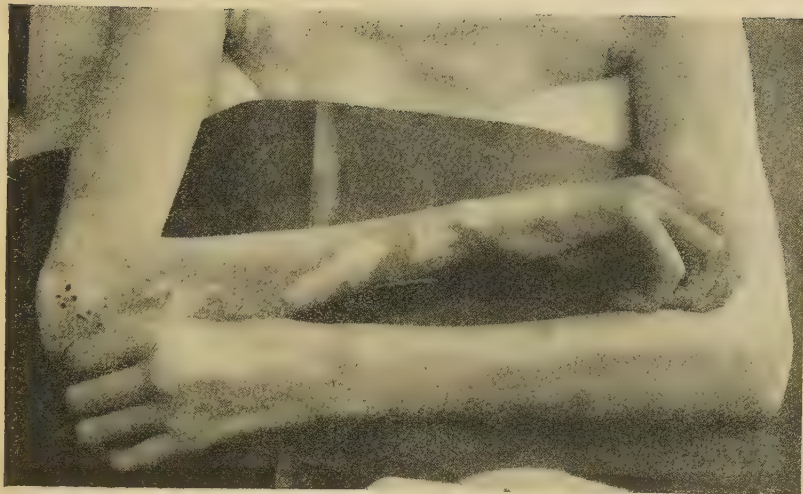
Nous faisons pratiquer, le 10 juin, l'exérèse de la veine atteinte, en vue d'examen. L'examen ne devait pas montrer de lésions pariétales du vaisseau; une culture pratiquée, ne devait pas mettre de germe en évidence. Mais, assez rapidement, les modifications cutanées qui faisaient craindre l'extension du processus sclérodermique au seul membre, jusque-là indemne, s'atténuent puis disparaissent.

Le 16 juin, la température s'élève à 39°; l'examen pulmonaire met en évidence un épanchement pleural droit de moyenne abondance. A gauche, quelques râles sous-crépitaux et des frottements pleuraux. Une ponction exploratrice retire un liquide citrin contenant de nombreux lymphocytes, d'assez nombreuses hématies, quelques polynucléaires et cellules pleurales avec une albumine à 43 ‰ par litre. Le liquide injecté au co-baye ne devait pas le tuberculiser.

La pleurésie séro-fibrineuse fut de courte durée; à la fin de juillet, l'épanchement a totalement disparu. Plusieurs examens des crachats ne montrent de B. K. ni à l'examen direct, ni après homogénéisation; des radios, pratiquées à la fin de juillet et en août, témoignent de l'intégrité du parenchyme pulmonaire.

Durant les mois de juin, de juillet et d'août, l'état sclérodermique s'est aggravé.

Au milieu de septembre, l'aspect est celui d'une sclérodermie généralisée, laissant intact le membre inférieur gauche.



Photographies de la malade, prises en Juin 1938.

La malade, avec son visage quasi momifié, ses yeux légèrement bridés, ses lèvres amincies, ses pommettes saillantes, est méconnaissable. Elle a le masque typique de la sclérodermie. L'ensemble du visage a une teinte cireuse, avec des taches pigmentaires et, tranchant sur cette hyperpigmentation, des zones achromiques qui parsèment ses joues et surtout son front recouvert à droite par une large plaque achromique — il n'y a pas de téléangiectasies. L'ensemble des lésions prédomine à droite. La face interne des joues, la langue, le voile du palais sont indemnes, mais une modification du timbre de la voix semble témoigner de l'atteinte des cordes vocales.

Les membres supérieurs sont squelettiques, les mains aplaties, en battoir, avec disparition des reliefs thénariens et hypothénariens. L'articulation de l'épaule est à peu près respectée. L'avant-bras est immobilisé en demi-flexion, la première phalange en extension, la dernière en flexion, donnant à la main l'aspect classique de « griffe cubitale » (sur lequel HARDY, lui-même, insiste comme signe pathognomonique de la sclérodermie); les doigts effilés avec leurs téguments indurés et amincis, adhérant à l'os, ne peuvent accomplir qu'un petit nombre de mouvements.

Le membre inférieur droit est amaigri, les téguments sont indurés et rétractés, particulièrement à la jambe où la saillie du genou contraste avec la rétraction des autres segments; les troubles pigmentaires sont intenses — le pied n'est que peu atteint par le processus sclérodermique. Cependant, la marche est difficile.

Mais, le membre inférieur gauche reste indemne, la peau est souple, elle glisse aisément sur les plans profonds, il n'existe à son niveau aucune modification de la coloration ni de la pigmentation.

Les téguments de l'abdomen, du thorax, sont infiltrés mais à un moindre degré. Les seins sont pourtant légèrement rétractés, le devant de la poitrine a un aspect sclérodermique, le dos n'est que peu atteint.

La leucomélanodermie est généralisée; elle est particulièrement nette au membre supérieur droit où existent des zones achromiques bien limitées qui contrastent avec des zones pigmentaires, en particulier deux larges taches achromiques siégeant sur le bord cubital de l'avant-bras droit.

A la jambe et au tronc, on trouve sur les régions blanches une légère vaso-dilatation capillaire qui donne à la peau une teinte rosée ou bleuâtre. Nulle part, la palpation ne révèle de concrétions calcaires.

Par ailleurs est apparu un prurit intense généralisé. Des ulcérations ont érodé la peau qui recouvre l'épitrôchlée, la face antérieure de la jambe. Assez profondes, suppurant peu, relativement peu douloureuses, elles sont torpides et résistent aux thérapeutiques.

Les cheveux de la malade ont commencé à grisonner — et ceci depuis le début de l'affection. Il n'y a pas d'autres troubles des phanères.

Un examen systématique de la malade n'a montré aucun autre symptôme.

Pas de localisation viscérale de la sclérodermie, pas de dysphagie.

Poumons : Normaux. Tous les examens radiographiques ont été absolument normaux (en dehors du court épisode pleural), pas de localisation parenchymateuse.

Recherche du B. K. — Négative.

Cœur : Bruits normaux.

T. A. 14 - 8.

Orthodiagramme : normal.

Electrocardiogramme : normal.

Appareil digestif : normal.

Rein : fonctionnement normal.

ni sucre, ni albumine.

S. N. : réflexes normaux. Pas de troubles de la sensibilité.

Appareil génital : malade bien réglée.

Jamais de grossesse.

Aucun dysfonctionnement endocrinien n'a pu être mis en évidence.

Examens de laboratoire.

Deux examens ont été pratiqués régulièrement chez cette malade, car ils ont montré deux perturbations humorale et sanguine, qui nous ont paru particulièrement intéressantes et sur lesquelles nous nous réservons d'insister ultérieurement. Ce sont :

1°) **L'éosinophilie sanguine.**

Différents examens ont montré les chiffres suivants :

24 février 1937		27,5	% éosinophiles
26 — —		24	
10 mars —		25,5	
24 — —		19	
2 avril —		15	
22 — —		8	
11 mai —		25	
11 juin —		15	
17 — —		16	Ponction sternale le
			24 juin : 13,5 %
17 juillet —		4	(à ce moment, épisode
			pleural)
26 — —		25	
10 août —		17,5	
19 — —		16,5	
10 sept. —		17,5	
20 oct. —		20,5	
24 nov. —		8	
24 janv. 1938		9	
16 mai —		3	

2°) **L'étude des albumines du sérum**, qui a montré, presque chaque fois une inversion du rapport sérine globuline.

11 mars 1937.

Protides totaux : 73 gr. Sérine 29. Globuline 44.

Rapport $\frac{\text{sérine}}{\text{globuline}}$: 0,65.

4 juillet 1937.

Protides totaux : 83 gr. Sérine 52 6. Globuline 30.

Rapport : 1,73.

30 octobre.

Protides totaux : 80 gr. 5. Sérine 41,3. Globuline 39,61

Rapport : 1,04.

24 janvier 1938.

Protides totaux : 80,60. Sérine 42,20. Globuline 48,40.

Rapport : 0,87.

En dehors de ces deux examens, toutes les autres épreuves de laboratoire n'ont rien montré d'anormal.

Calcémie : 95 mgr. (12 mars 1937).

Cholestérol : 1 gr. 50.

Métabolisme basal : augmenté de + 14 %.

B. W. : négatif.

L'examen des lipides sanguins n'a pas été pratiqué.

Recherches des parasites intestinaux :

Recherche des microfilaires (négatives.
Réaction de Casoni

Une réaction de Frei a été négative.

Des radiographies du squelette n'ont montré aucune image de décalcification.

Par ailleurs, pas d'images de concrétions calcaires viscérales.

De septembre 1937 à avril 1938, l'aspect de la malade ne s'est guère modifié. La maladie semblait à peu près stabilisée. Il existe toujours une fièvre légère entre 37,5 et 38°. L'éosinophilie persiste, à un degré moindre, les albumines du sérum sont toujours profondément perturbées.

Toute cette évolution s'est poursuivie malgré de nombreux essais thérapeutiques : extrait thyroïdien et parathyroïdien, hypophysaire, ovarien, médicaments

anti-infectieuses, salicylate de soude et uroformine ont été administrés en vain.

De mai 1938 à décembre 1938, alors que toute thérapeutique a été supprimée, l'aspect de la malade est devenu plus satisfaisant. La température ne dépasse guère la normale, le prurit a disparu, les ulcérations se sont cicatrisées. La malade a engraisé (elle a repris 6 kg., alors qu'elle avait perdu une quinzaine de kg. depuis le début de l'affection), le faciès semble moins amaigri.

L'affection semble avoir peu à peu évolué vers le type d'une sclérodermie chronique généralisée avec sclérodactylie. La malade reste à l'hôpital en assez bon état général (elle est seulement sujette, depuis le début de sa maladie, à des angines banales mais fréquentes). Elle n'est pas entièrement confinée au lit, mais la gêne fonctionnelle qui persiste, en particulier au niveau des mains, l'empêche de reprendre toute vie active.

Cependant, ces tous derniers mois, la température est devenue tout à fait normale; l'éosinophilie a disparu pour la première fois en mars 1939. Et surtout, l'aspect du visage, qui a perdu toute rigidité, dont les téguments ont presque repris leur souplesse et leur coloration normales, fait espérer que cette amélioration va continuer à s'accroître.

*
**

En résumé, il s'agit d'une sclérodermie œdémateuse ayant :

1° débuté quelques mois après un traumatisme opératoire,

2° évolué au milieu d'un syndrome infectieux très intense et présentant, en outre, deux particularités :

3° une éosinophilie particulièrement élevée,

4° des modifications du taux des albumines sanguines.

C'est en exposant ces diverses caractéristiques que nous voudrions discuter un certain nombre de problèmes. Mais, il nous a paru utile de situer auparavant cette sclérodermie dans un cadre nosologique précis.

CADRE NOSOLOGIQUE

I. — S'il nous a paru intéressant de replacer notre observation dans un cadre nosologique précis, c'est que, nous a-t-il semblé, à la lecture de maintes observations — surtout d'observations étrangères — il régnait une certaine confusion dans la classification de cette affection. Et cette imprécision rend encore plus complexe la question de la sclérodermie; il vaudrait mieux dire des sclérodermies, car il est désormais classique de dire « qu'il n'y a pas de sclérodermie, mais des états sclérodermiques ».

Ainsi, les uns font entrer la sclérodermie œdémateuse dans le cadre de la sclérodermie progressive généralisée, alors que d'autres lui laissent toute son individualité; de même, certains confondent sclérodermie de Buschke et sclérodermie œdémateuse, alors que pour beaucoup ces affections ont encore des cadres très différents.

Il nous a semblé utile de nous reporter aux traités classiques qui eux isolent dans la sclérodermie trois groupes :

1) **les sclérodermies localisées**, en plaques, en bandes, les plus fréquentes, mais dont le cadre est facile à délimiter, du fait même de leur localisation.

2) **les sclérodermies progressives**, à début scléro-

dactylique, évoluant lentement, en de longues années vers une sclérose généralisée, parfois précédée d'une phase œdémateuse, et dont la terminaison est toujours fatale, malgré la fréquence de longues périodes de rémission.

3) **La sclérodermie œdémateuse**, c'est celle qui semble concerner notre cas particulier, et nous voulons en donner une description plus complète.

DESCRIPTION CLINIQUE (d'après les traités classiques).

Il s'agit d'une affection frappant d'emblée une très grande partie du corps ou même la totalité. Elle débute de manières diverses.

Parfois, lentement et progressivement par des douleurs articulaires, des fourmillements, une sensation de cuisson, de prurit.

Parfois, par un état subfébrile, à allure pseudo-grippale, pseudo-rhumatismale.

Quelquefois, on a pu signaler une véritable phase vaso-motrice, avec troubles neuro-vasculaires, asphyxie des extrémités...

Rapidement, la maladie va évoluer en deux phases :

a) *une phase œdémateuse.*

Le malade prend un aspect très caractéristique : la peau est jaunâtre, cireuse par endroits, parsemée de taches pigmentaires à disposition plus ou moins symétrique. Cette peau est épaissie, infiltrée, œdématisée, mais il s'agit d'un œdème dur, ne prenant pas le godet, infiltrant tout le tissu cellulaire sous-cutané; la peau

adhérente au plan profond, on ne peut plus la plisser.

Cette influence est généralisée, elle prédomine surtout à la partie supérieure du corps, mais nulle part, il n'existe de limites nettes entre peau saine et peau sclérodermique.

Les méplats du visage ont disparu, les paupières sont à peine entr'ouvertes, le front est lisse, la bouche s'ouvre difficilement.

Tout relief musculaire disparaît, les seins deviennent coniques.

Puis, soit rapidement, soit après un temps assez long survient :

b) *la phase atrophique*. — Progressivement, le pannicule adipeux, le tissu cellulaire sous-cutané, enfin le derme, les muscles s'atrophient. La peau est accolée aux os; on ne peut plus la plisser.

Le visage prend un aspect typique, le front est sans rides, brillant, les lèvres très rétractées, la bouche entr'ouverte, les paupières ne peuvent plus se joindre, le menton est aminci, tous les os sont saillants sous une peau trop tendue; c'est le classique « masque sclérodermique ».

— Les troubles fonctionnels et la gêne des mouvements s'accroissent; des brides enserrant les articulations, les immobilisant parfois; à leur niveau, apparaissent souvent des ulcérations, profondes, torpides, persistantes.

— La pigmentation est surtout marquée aux points de pression, parfois plus généralisée.

— Les télangiectasies, les concrétions calcaires sont

signalées, mais plus rarement que dans la forme progressive.

L'évolution de cette affection est lente, souvent irrégulière. Mais, l'état général est très atteint, les troubles de la nutrition intense et la mort survient, le plus souvent, soit du fait de la cachexie, soit par insuffisance cardiaque, urémie, etc... soit encore souvent, par quelque affection surajoutée.

C'est là l'évolution la plus habituelle.

On a, cependant, signalé, des formes très aiguës, mortelles en quelques mois; enfin la possibilité de guérison, avec et même sans séquelles.

*
**

II. — Nous avons recherché le Mémoire de HARDY sur la **sclérodermie œdémateuse**, pour en trouver la description princeps.

L'auteur, dans une leçon clinique, faite à l'hôpital Necker en 1877, en fait une description, d'ailleurs assez sommaire, mais dès cette époque, il individualise nettement les trois formes de sclérodermie.

1) « La première ayant pour caractère spécial les plaques dures et que j'appellerai sclérodermie en plaques ».

2) « La deuxième, sclérodermie des extrémités, que l'on observe surtout aux mains ».

3) « La troisième, caractérisée surtout par le gonflement et l'induration de la peau et que j'appellerai sclérodermie œdémateuse ».

Mais, deux particularités de sa description méritent

d'être signalées, car elles semblent en contradiction avec les descriptions actuelles.

Dans celles-ci, on signale en effet l'existence de taches pigmentaires, dans la forme œdémateuse.

D'autre part, bien que soit admise la possibilité de formes curables, on insiste sur la gravité de l'affection et sur son évolution, très souvent fatale.

Or, HARDY, parlant de cette forme, écrit :

« Cette variété, qui a une ressemblance très grande
« avec l'œdème ordinaire peut être considérée comme
« un œdème dur et a un grand rapport avec l'œdème
« du nouveau-né; enfin, elle ne s'accompagne jamais
« de ces taches pigmentaires et vasculaires, etc... ».

D'autre part, parlant du pronostic de l'affection,
« le sclérème œdémateux, dit-il, est la variété qui
« guérit le plus facilement; pour ma part, j'ai obtenu
« la guérison en quelques mois. En ce qui concerne les
« autres formes, la guérison est exceptionnelle ».

Il nous a paru intéressant de signaler ces quelques divergences. On sait, en effet, que le scléroœdème, décrit par BUSCHKE, en 1902, est une affection curable, évoluant elle aussi sans taches pigmentaires. On comprend donc que HARDY (ainsi que d'autres auteurs antérieurs à cette époque, THIRIAL, BOUCHUT, ALIBÉRT, BESNIER...) ait pu décrire comme sclérodermie des cas que certains étiqueteraient aujourd'hui scléroœdème. Enfin, surtout, cette description de HARDY, justifierait peut-être, en une certaine mesure, l'opinion de certains auteurs allemands, et en France celle de TOURAINE, GOLÉ, SOULIGNAC, qui font entrer ces deux af-

fections dans le même cadre, celui de la cellulite sclérodermiiforme extensive, curable.

Néanmoins, pour BUSCHKE, le scléroœdème est une affection à individualité propre :

Son début est aigu, souvent on signale une angine.

L'œdème qui est moins dur, prend le godet, a une localisation très spéciale, siégeant électivement à la face, au cou, aux épaules, à la partie supérieure du thorax.

Les téguments ont une coloration ivoire caractéristique; il n'y a pas de troubles pigmentaires.

L'évolution se fait, en quelques mois en général, vers la guérison à peu près sans séquelles et sans qu'il y ait eu de phase d'atrophie.

Enfin, il n'y aurait pas de lésions histologiques, mais simplement dislocation, gonflement des faisceaux collagènes, sans sclérose ni œdème véritable.

Aussi, pour rester classique, nous nous sommes abstenus de rechercher parmi les cas typiques de scléroœdème de Bushke, des arguments à notre étude.

LES CONCEPTIONS PATHOLOGIQUES MODERNES DE LA SCLERODERMIE

Nous voulons maintenant rappeler quelles sont les deux conceptions pathogéniques actuelles de la sclérodémie, à savoir :

la théorie endocrinienne,
la théorie sympathique.

Si nous n'énonçons que rapidement quelques éléments de la conception endocrinienne, ce n'est pas que nous voulions diminuer en rien son importance. Mais, c'est que — nous l'avons vu dans notre observation — nous n'avons pu apporter aucun élément en sa faveur, — tous les tests endocriniens, le M. B., la calcémie, étaient normaux — et qu'elle semble donc déborder le cadre de notre observation. Pour la même raison, nous ne ferons que citer brièvement l'opinion de PAUTRIER qui fait de la sclérodémie un trouble du métabolisme du collagène et insiste sur l'importance des lésions vasculaires constatées dans cette affection.

Par contre, ayant pu apporter à la thèse sympathique quelques arguments — peut-être très discutables — nous avons l'intention de l'exposer plus longuement.

I. LA THÉORIE ENDOCRINIENNE.

Cette conception est toute pragmatique. De nombreux auteurs, se basant sur l'efficacité des traitements endocriniens, sur les résultats obtenus par intervention sur les glandes endocrines, sur l'association fréquente de la sclérodermie avec des syndromes endocriniens — syndrome d'hypo ou d'hyperthyroïdie, syndrome surrénal, hypophysaire, génital — ont vu dans la sclérodermie un trouble endocrinien, uni ou pluri-glandulaire.

L'opinion la plus actuelle et celle qui a réuni le plus de partisans, est celle de LERICHE.

— La sclérodermie, a-t-il dit, est une manifestation de l'hyperparathyroïdisme chronique. Cet hyperparathyroïdisme détermine un trouble du métabolisme calcique. Le calcium osseux est mobilisé (d'où la fréquence de l'hypercalcémie), il se fixe sur les téguments, d'où les lésions sclérodermiques.

Le principal argument à cette thèse, est l'efficacité de la parathyroïdectomie, et d'assez nombreux cas concluants ont été publiés.

Mais il faut noter, par contre, que jamais à l'intervention on n'a pu mettre en évidence de lésions des parathyroïdes (en dehors d'un cas célèbre d'adénome parathyroïdien).

Qu'on n'a jamais pu expérimentalement — par injection de parathormones — réaliser une sclérodermie typique, mais seulement des lésions similaires.

Il faut aussi ajouter qu'actuellement, LERICHE lui-

même, ne prétend pas que sa conception explique toutes les sclérodermies, mais seulement certaines formes de cette affection.

II. LA THÉORIE SYMPATHIQUE.

Les promoteurs de la théorie sympathique sont en France, BRISSAUD et HALLOPEAU. Leur opinion a été reprise à l'étranger par CASSIRER, CURSHMAN et DORA GOERING. Ces auteurs affirment que la meilleure interprétation de la sclérodermie est dans une perturbation du fonctionnement du sympathique. Il faut signaler que, par contre, HURÉ, KANEDO, en faisant une affection du parasymphatique.

On peut donner, à l'appui de cette thèse, divers arguments dont on ne peut nier la valeur.

Des arguments cliniques, en particulier, la fréquence d'autres symptômes associés :

des troubles vaso-moteurs, des troubles sensitifs, troubles de l'innervation sympathique, le myosis, la mydriase des algies, une dépigmentation pilaire, etc... la coexistence d'une mélanodermie à disposition métamétrique...

d'un syndrome de Raynaud,

d'une cataracte,

de troubles trophiques (mal perforant non tabétique), l'association fréquente à des troubles endocriniens les plus divers que seul un trouble sympathique primitif pourrait expliquer.

Des arguments physiopathologiques :

l'existence d'une pression maximale basse,
l'indice oscillométrique,
la forte réaction à l'épreuve du bain chaud et du bain froid, etc...

Enfin, *des arguments tirés des résultats thérapeutiques*, souvent très remarquables, quand on pratique des interventions sur le sympathique, tant sur les rameaux sympathiques que sur les ganglions.

A ces arguments, on peut en opposer cependant d'autres.

Au point de vue anatomo-pathologique, à part quelques rares observations d'auteurs qui ont cru trouver des lésions sympathiques caractéristiques (cas de Hort.....) on ne trouve jamais de lésions spécifiques du sympathique. LERICHE et FONTAINE, qui ont prélevé à un grand nombre de sclérodermiques des ganglions sympathiques, n'ont jamais pu trouver de lésions probantes, mais uniquement des lésions banales de sclérose, et souvent rien.

Aux arguments thérapeutiques, on peut aussi opposer l'échec des thérapeutiques sympathiques dans certains cas et surtout dans certaines formes (actuellement LERICHE n'intervient jamais dans les formes œdémateuses); enfin, le succès même des interventions sur le sympathique n'implique pas que celui-ci soit le *primum movens* de l'affection et non un simple intermédiaire.

C'est d'ailleurs à cette dernière opinion que se rangent actuellement beaucoup d'auteurs qui font de la sclérodermie une affection dans la pathogénie de la-

quelle entrent des troubles endocriniens — au premier plan, parathyroïdien, pour LERICHE, thyroïdien surtout, pour LAIGNEL-LAVASTINE, — « ces troubles s'extériorisant par l'intermédiaire du sympathique » (LAIGNEL-LAVASTINE).

Néanmoins, la théorie sympathique est encore à l'heure actuelle une des plus séduisantes, car elle permet de ranger dans un cadre précis les symptômes les plus disparates.

*
**

La sclérodermie : ecto-sympathose (Et. May).

C'est à la théorie sympathique que s'est rallié Et. MAY, en classant les sclérodermies parmi les ecto-sympathoses. Cette théorie, dit-il, cadre le mieux. « Elle explique l'étiologie si complexe, l'existence de causes organiques, de causes reflexes et fonctionnelles, l'intervention des glandes endocriniennes. Elle fait comprendre les sièges divers des lésions constatées, puisqu'il suffit, dans cette hypothèse, d'une atteinte du sympathique à l'un quelconque de ses étages ».

Développant ce point de vue, il donne à sa conception les arguments suivants :

La fréquence des associations de la sclérodermie avec d'autres manifestations d'ecto-sympathose, tels que le syndrome de Raynaud, l'œdème de Quincke, les acroparesthésies, l'hémiatrophie faciale, etc...; l'association fréquente avec le rhumatisme, lui semble un argument de poids, car dans toutes les ecto-sympa-

thoses des déformations articulaires ont été signalées. Or, on sait, dit-il, la fréquence dans la sclérodermie, soit de manifestations articulaires précédant l'affection, soit d'arthropathies apparaissant au cours de l'évolution d'une sclérodermie.

D'autre part, un autre argument est la complexité de l'étiologie de la sclérodermie qui cadre bien avec celle des ecto-sympathoses « la multiplicité des causes, dit-il, étant la grande loi étiologique des ecto-sympathoses, la perturbation du sympathique étant le trait d'union de ces causes si complexes ». C'est ainsi qu'il décrit, ainsi que dans toute ecto-sympathose.

Des causes organiques :

Aussi bien lésions du système nerveux qu'affections chroniques (comme la syphilis) qu'affections aiguës quelles qu'elles soient (en insistant, il est vrai, sur leur peu de fréquence) ou que toute intoxication.

Des causes réflexes :

le froid,

les émotions violentes même qui, trop souvent, ont été invoquées, mais peut-être parfois non sans raison, le traumatisme surtout.

Enfin, des *causes fonctionnelles*; et c'est dans ce cadre que cet auteur fait entrer les causes générales les plus variées, capables de provoquer un déséquilibre du sympathique. Depuis les tares nerveuses, héréditaires ou personnelles — et c'est ainsi qu'il décrit une

constitution sympathico-labile, jusqu'aux troubles du fonctionnement endocrinien capable de créer une véritable ecto-sympathose endocrinienne.

Elargissant même ce cadre, il admet la possibilité que des causes encore mal connues viennent troubler le mécanisme sympathique. Ainsi pourrait-on, peut-être, décrire des sympathoses par modification de l'équilibre acido-basique ou par modification de l'état colloïdal des humeurs, etc.

SCLERODERMIE ET INFECTION

Dans notre observation, trois ordres de faits devaient au premier chef nous faire pencher vers une étiologie infectieuse. Ce sont :

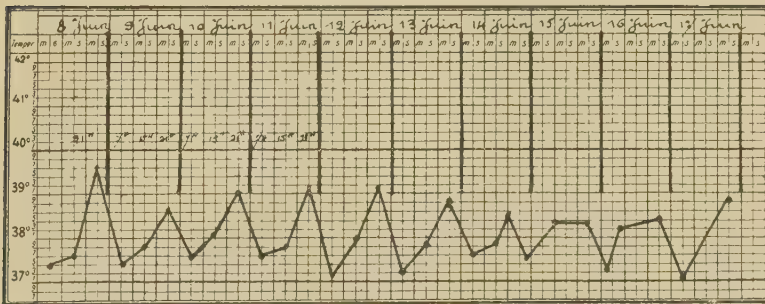
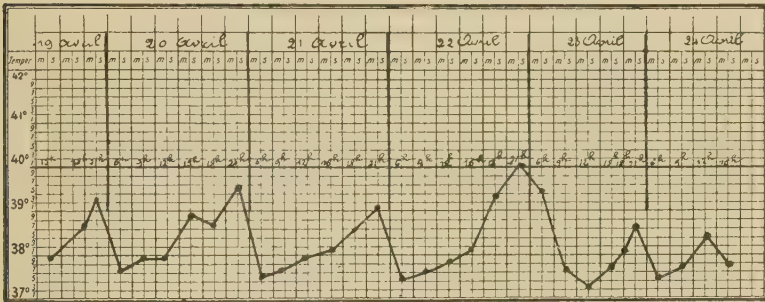
l'allure de la courbe thermique,
l'existence d'une suppuration,
l'œdème phlébitique.

LA COURBE THERMIQUE :

La maladie a évolué pendant la première année, au milieu d'un processus infectieux particulièrement impressionnant.

Presque chaque soir, à partir du moment où est apparue l'infiltration sclérodermique, la malade était prise d'un court accès fébrile. Le matin, la température était en moyenne de $37^{\circ}5$; le soir, au milieu d'un cortège alarmant de frissons, de sueurs, d'un malaise intense, elle s'élevait aux environs de 39° , rarement moins, atteignant parfois 40° et plus. Ce crochet thermique était de brève durée — quelques heures — et la température redevenait ensuite subnormale. La prise de la température, qui a été effectuée régulièrement toutes les trois heures pendant les premiers mois, mettait bien en évidence ce phénomène.

Nous donnons ci-dessous, deux schémas typiques de cette allure thermique, mais des courbes analogues ont pu être notées avec une régularité parfaite pendant près de huit mois.



Comme nous l'avons signalé dans l'observation, cette fièvre n'a pas pu être expliquée par des phénomènes intercurrents, et en dehors d'une brève angine, d'un épisode pleural rapidement guéri sans séquelles, rien ne pouvait la justifier.

Devant une telle fièvre, on était, évidemment, en droit de rechercher une origine infectieuse. Malheu-

reusement, des hémocultures nombreuses sur milieux aérobies et anaérobies ont été pratiquées sans jamais déceler aucun germe. Aussi devons-nous nous contenter d'émettre une hypothèse, sans pouvoir rien affirmer.

L'EXISTENCE D'UNE SUPPURATION.

Un autre fait pouvait, dans notre cas, nous orienter vers une telle étiologie. C'est l'existence d'une « porte d'entrée » qui aurait pu servir de point d'appel à l'infection.

Après l'intervention sur les orteils, pratiquée en avril 1936, une suppuration, localisée au gros orteil droit, a persisté sans rémission jusqu'en octobre 1936; elle ne s'est arrêtée qu'au moment où la maladie actuelle a commencé à évoluer.

L'existence de cette suppuration nous a paru d'autant plus intéressante que, nous le verrons, de nombreux auteurs ont incriminé à l'origine de sclérodermies des processus suppuratifs. Il est vrai qu'il s'agissait, le plus souvent, de sclérodermies localisées. Mais, dans notre cas, ne pourrait-on supposer que l'origine de cette sclérodermie œdémateuse a été cette suppuration; d'autant que cette suppuration a été suivie d'un œdème phlébitique.

L'ŒDÈME PHLÉBITIQUE.

C'est après cette longue suppuration du gros orteil droit qu'est, en effet, apparue la phlébite du membre

inférieur droit, pour laquelle la malade a été hospitalisée.

Il s'agit bien d'une phlébite typique; elle en présente tous les caractères, un œdème important généralisé à tout le membre, une adénopathie inguinale, un cordon veineux.

C'est enfin par un nouvel œdème phlébitique qu'à débuté l'atteinte sclérodermique au membre inférieur gauche. On a vu, il est vrai, qu'après la biopsie les phénomènes ont presque totalement régressé; il n'en est pas moins exact qu'on a constaté à ce membre, pendant quelques jours, un cordon veineux induré.

*
**

Il n'est, bien entendu, pas nouveau d'incriminer une infection à l'origine de la sclérodermie; c'est même un des facteurs étiologiques qui fut le plus anciennement mis en cause.

Les anciens auteurs se basaient sur l'existence de phénomènes infectieux, précédant ou étant en liaison avec la sclérodermie, sur la fréquence des phénomènes rhumatismaux, sur l'existence d'une température modérée mais à peu près constante pour invoquer cette origine.

C'est Hoppe SEYLER, qui fut le promoteur de la théorie infectieuse et il fait de la sclérodermie une maladie infectieuse autonome et indéterminée.

Après lui, de nombreux auteurs se basant sur la fréquence des affections aiguës ou chroniques ayant précédé une sclérodermie, ont voulu considérer la

sclérodermie comme le résultat direct de l'agression microbienne sur la peau et le tissu cellulaire sous-jacent.

C'est ainsi qu'on a attribué la sclérodermie à des affections aiguës les plus variées,

la typhoïde, le rhumatisme articulaire aigu, la diphthérie, l'érysipèle, etc...

qu'on l'a rattachée à diverses infections chroniques.

BESNIER et HALLOPEAU lui attribuent une origine tuberculeuse. LACCASSAGNE et MARTIN en faisaient une trophonévrose cutanée d'origine infectieuse, très souvent tuberculeuse. JEANSELME invoquait plutôt la syphilis. Zambaco PACHA voyait dans la lèpre l'origine unique de la sclérodermie.

Actuellement, depuis que l'on a acquis des notions plus précises, quoique, encore en certains points, obscures sur le mécanisme de la sclérodermie, depuis qu'on a mis en valeur le rôle, plus ou moins important selon les auteurs, du sympathique, des glandes endocrines, des lésions vasculaires et surtout depuis que l'on tend de plus en plus à faire de la sclérodermie non une maladie, mais une réaction cutanée à des processus souvent très différents, il est peu d'auteurs qui fassent encore de la sclérodermie une maladie infectieuse autonome.

Cependant, PREININGER, de Budapest, la considère encore comme une maladie infectieuse, favorablement influencée par l'aurothérapie.

J. SEILLEI (Budapest), à côté de l'acrosclérose, qui correspondrait à la forme progressive sclérodactylique,

distingue une sclérodermie vraie, qu'il attribue à un dysfermentose par dysfonctionnement des sécrétions internes — surtout pancréatique — et à laquelle il attribue une étiologie vraisemblablement infectieuse.

Par contre, presque tous les auteurs, quelque soient leurs conceptions pathogéniques de la sclérodermie, admettent que, par l'intermédiaire des systèmes nerveux, vasculaire ou endocrinien, les toxines microbiennes puissent être à l'origine de certains états sclérodermiques.

Il serait fastidieux de citer tous les auteurs récents qui ont rattaché à une infection certaines sclérodermies et publié des observations à ce sujet; nous en signalerons cependant un certain nombre.

Les unes ont trait à l'étiologie spécifique.

GRENET note la fréquence de la syphilis héréditaire.

WEISSENBACH et LÉVY FRANCKEL publient plusieurs cas de sclérodermie améliorées par le Bismuth.

MILIAN, parle de symbiose syphilo-tuberculeuse et insiste sur la fréquence de la syphilis agissant par un processus d'artériolite.

GATÉ et MICHEL rapportent un cas de sclérodermie unilatérale, attribuée à la syphilis.

AUDRY et CHATELLIER écrivent « il faudra bien se résigner à croire que le syphilis joue un rôle dans l'étiologie de la syphilis ».

Les autres à l'étiologie tuberculeuse :

TREMOLLÈRES insiste sur la fréquence de cette étiologie. Il publie, avec LHERMITE, un cas de sclérodermie généralisée avec multiples scléroses viscé-

rales, qu'il attribue à la tuberculose car, à l'autopsie, on constate la présence d'une volumineuse adénopathie juxta-pancréatique.

Un malade de P. FAVEZ (cité par NICOLAS à la réunion dermatologique de Strasbourg) a fait une sclérodactylie à la suite d'une péritonite tuberculeuse.

REINER aurait tuberculisé le cobaye avec des fragments de peau sclérodermique.

J. MAC LÉOD, rapporte un cas de sclérodermie d'évolution rapide et fatale, après tuberculose pulmonaire aiguë.

HESNARD, un cas de sclérodermie, après pleurésie.

Les affections aiguës sont, elle aussi, quelquefois mises en cause.

DUBOIS publie, une sclérodermie après grippe épidémie.

LOUSTE, une sclérodermie post-choréique.

HUGEL, une sclérodermie après encéphalite léthargique.

LAIGNEL-LAVASTINE parle d'infection streptococcique légère par l'intermédiaire du corps thyroïde.

Enfin, nombre d'auteurs, en particulier les américains, ont invoqué un processus suppuratif à l'origine des sclérodermies. Il s'agit d'ailleurs, le plus souvent, de sclérodermies circonscrites.

CASTLE, BLATT, ZADEK, ROBERTS, notent la fréquence des sclérodermies après un foyer infectieux dentaire, amygdalien, intestinal.

Pour CASTLE, c'est par l'intermédiaire des glandes endocrines, sur lesquelles retentirait le processus in-

fectieux, que se constituerait la sclérodermie. Pour cet auteur, en outre, un processus infectieux chronique comme la syphilis ou la tuberculose peut aussi bien être en cause et retentir sur les endocrines.

Pour GOODMAN, la fréquence des sclérodermies à la nuque et au visage est en rapport avec une infection amygdalienne.

ZEHER rapporte un cas d'infection dentaire, avec otite moyenne suppurée ayant déterminé une sclérodermie.

DAVIS, soulève l'hypothèse d'une sclérodermie localisée, peut être due à un pessaire septique longtemps laissé en place.

GRAY publie une sclérodermie en plaques, survenue après abcès de l'aisselle.

Il faut citer une observation à peu près identique de TOURAINE et LORTAT JACOB.

*
**

Mais s'il n'est pas nouveau d'avoir attribué à la sclérodermie une étiologie infectieuse, il ne semble pas fréquent que cette affection évolue elle-même avec un caractère infectieux aussi net.

Nous avons recherché dans la littérature médicale des cas de sclérodermies œdémateuses ayant évolué avec une telle intensité de signes infectieux. On sait qu'il est classique de constater une légère élévation thermique au début de toute sclérodermie œdémateuse de HARDY. Mais, tant dans les observations françaises qu'étrangères, nous n'avons pu trouver que de très

rares cas qui puissent plus ou moins être rapprochés de notre observation.

JADASSHON, dans son traité de Dermatologie, cite quelques observations avec élévation thermique notable, un cas de BLATT, un cas de REINER (température à 38°5). Il rapporte, en outre, un cas personnel de sclérodermie circonscrite qui, passant à la forme généralisée, a présenté une température élevée.

Un cas de ABERASTURY, nous a semblé particulièrement intéressant; à quelques signes près, il nous a semblé comparable à notre cas personnel, et nous en donnons l'observation in-extenso.

ABERASTURY MAXIMILIEN. (*Revista Dermatologica Argentina...*, 1923).

OBSERVATION :

Portugais, 36 ans.

En 1910, faisant comme marin la traversée del Rio del Plata, reste plusieurs heures dans l'eau. Peu de jours après, il est pris de frissons, suivis de fièvre intense, de sueurs profuses et de douleurs vagues aux membres supérieurs et inférieurs.

Les accès fébriles se répètent pendant longtemps, avec des rémissions passagères.

Au bout de trois à quatre mois, apparaît une large tuméfaction des mains et avant-bras, des pieds et des jambes. Les douleurs se font lancinantes, siégeant aux extrémités, avec des irradiations aux coudes et aux genoux. Cette tuméfaction s'étend et ne fait qu'augmenter, donnant un volume énorme aux organes atteints, qui sont ainsi franchement pachydermiques. C'est l'aspect d'une sclérodermie œdémateuse. *

Le processus, qui était surtout accentué du côté gauche,

prend plus tard le même développement à droite, s'accompagnant d'accès fébriles et de douleurs intenses. En même temps, surviennent des poussées éruptives sur la peau du tronc, où apparaissent et persistent de grandes plaques érythémateuses, pigmentées, avec un centre hypochromique.

Un an après le début de l'œdème, les phénomènes généraux et locaux se calment et la fièvre disparaît. L'infiltration dure œdémateuse se résorbe peu à peu. Les membres atteints finissent par devenir très amincis, puis presque squelettiques et, ainsi, se constitue un syndrome de sclérodactylie.

La main gauche présente une « griffe cubitale ». Les interosseux dorsaux sont atrophiés, la première phalange en extension, la dernière en flexion.

La paume est plane sans relief thénarien ni hypothénarien. Au petit doigt, commence un processus de destruction osseuse. L'amyotrophie est peu accentuée aux avant-bras.

La griffe est irrégulière à la main droite, l'annulaire est fléchi à angle obtu, en même temps que l'auriculaire. Le majeur dévié vers le bord cubital présente un étranglement au niveau de la troisième phalange; l'index dévié dans le même sens à la forme d'un fuseau, le pouce est uniformément aminci; quelques phlyctènes se produisent aux extrémités des doigts, se réparant aussitôt, et font paraître plus grande l'atrophie.

Au pied, le processus œdémateux n'a pas disparu complètement. Les pieds œdémateux en quelques points, sclérosés en d'autres, présentent des formations calleuses sur le talon; l'une d'elles est centrée par un ulcère perforant. Du côté externe de la région plantaire, l'œdème persiste, formant des reliefs très saillants, qui font paraître déprimé, plat et atrophié, le côté interne.

L'affection réalise donc un syndrome de sclérodermie œdémateuse avec sclérodactylie.

L'œdème a persisté aux avant-bras et aux jambes, faisant place aux extrémités à la sclérose avec amyotrophie et dystrophie osseuses et cutanées.

Le début de l'affection s'est accompagné, durant un an, d'accès thermiques subcontinus et de violentes douleurs des

membres inférieurs et supérieurs, avec des poussées érythémateuses ».

En résumé, il semble bien qu'il s'agisse, là aussi, d'une sclerodermie œdémateuse de Hardy, ayant évolué en un an environ au milieu de poussées hyperfébriles, vers une sclérodermie généralisée chronique, avec sclérodactylie. L'auteur l'attribue à une lèpre nerveuse. Sans vouloir discuter la possibilité de cette pathogénie, qui d'ailleurs n'est pas nouvelle, il est permis de regretter que certains examens, pratiqués dans notre cas — la recherche de l'éosinophilie sanguine, le dosage des protides sanguins — n'aient pu être effectués, apportant peut-être une similitude plus grande à ces deux observations.

Nous rapportons ensuite une observation de LAIGNEL-LAVASTINE, parce que, il s'est trouvé que dans ce cas, des germes ont pu être mis en évidence, non par hémoculture, il est vrai, mais par inoculation au lapin chez qui fut réalisée une streptococcémie.

LAIGNEL-LAVASTINE — COULAUD et LARGEOT (*Médicale*
1^{er} décembre 1922). SCLÉRODERMIE AIGUE :

OBSERVATION (résumée).

Mlle F..., 26 ans, entre à l'hôpital le 12 avril 1922, pour douleurs articulaires, musculaires et osseuses, apparues depuis Septembre. Peu après, pigmentation de la peau, fourmillements dans les doigts. Aggravation rapide.

A son entrée à l'hôpital, douleurs articulaires très violentes, spontanées, paroxystiques; le moindre mouvement arrache des cris à la malade.

L'aspect de la peau est caractéristique : il s'agit d'une sclérodermie généralisée à tendance œdémateuse, prédominant aux mains, à la face, aux avant-bras.

Pigmentation de la peau, mais pas des muqueuses.

La température est à 38° (le reste de l'examen n'apporte aucun renseignement). Rapidement, cette température va osciller entre 37° et 38°, puis bientôt 38°5 à 39°5, et à partir de ce moment prend un type irrégulier avec quelques phases de répit.

Le 22 juin, une hémoculture négative.

Douleurs et sclérodermie progressent rapidement et la malade meurt cachectique le 1^{er} août, sans aucune complication pulmonaire. Pas d'autopsie.

Le 12 juin, on a inoculé à cinq lapins du sang de la malade. Au bout de 3 à 7 jours, ceux-ci présentent une température à 40°, 40°5, qui persiste trois semaines. Aucun n'a succombé. Le sang de deux des lapins, prélevé durant la période fébrile, montre du streptocoque.

On les sacrifie, on trouve des lésions de broncho-pneumonie, une atteinte légère du corps thyroïde, pas de lésion cardiaque.

Les conclusions des auteurs étaient les suivantes : « Chez notre malade, semble avoir évolué une streptococcie à laquelle il faut rapporter les accidents articulaires, la fièvre, la cachexie. Le parallélisme qui a existé entre l'évolution du syndrome sclérodermique et du syndrome streptococcique nous fait croire qu'il ne s'agit que d'une même infection ».

Une troisième observation de FILOTICO, nous aurait semblé, elle aussi, digne d'intérêt, et parce qu'elle succède à une infection où le staphylocoque a pu être mis en évidence, et parce qu'elle signale l'existence d'une éosinophilie importante.

Nous en donnons un résumé :

FILOTICO (*Gazetta degli ospedali et delle cliniche*
(Milan), 17 et 24 novembre 1935 : ETIOLOGIE ET PA-
THOGÉNIE : SCLÉRODERMIE ŒDÉMATEUSE AIGUE APRÈS
INFECTION à STAPHYLOCOQUE).

OBSERVATION (résumée).

Enfant de cinq ans, bien portant.

Début le 8 mars 1933. Apparition de deux « pustules » à la jambe gauche. Température à 40°. Signes généraux graves.

Le 2 avril, phénomènes sérieux de septicémie généralisée et état local grave. Vaste incision de la jambe, pus abondant à staphylo.

Traitement général, hématurie rapidement guérie. Convalescence.

Le 26 avril (23 jours après l'acte opératoire).

Forte douleur scapulo-humérale. Très forte élévation thermique, qui persiste deux jours pour décliner lentement.

Très forte élévation thermique qui persiste deux jours, puis décline lentement.

Apparition d'un œdème dur sclérodermique, qui débute à la tête, au cou, et à la partie supérieure du corps, rapidement étendu, les jours suivants, à tout le corps, mais d'une manière moins intense à la partie inférieure..

Formule sanguine :

G. R.	4.300.000
Leucocytes	19.000
Poly. éosinophiles	20 %

Evolution. Traité par auto-hémothérapie, chlorure de calcium, extraits pluriglandulaires et vitamines.

Pendant quatre mois, état invariable, puis lente et progressive amélioration, allant presque jusqu'à restitutio ad integrum.

En Juin 1935, l'élasticité de la peau n'est cependant pas

complètement normale dans quelques régions : nuque, front, région zygomatique partie haute du bras.

Pendant toute l'évolution de la maladie, le pouls a été rapide, et l'éosinophilie a persisté; le 8 octobre 1934, il y avait encore 8 % d'éosinophilie ».

Nous ne citons d'ailleurs cette observation qu'avec des réserves et parce que son auteur, la commentant, la range dans le cadre de la sclérodermie et insiste même pour « qu'à côté de la forme chronique progressive, la forme œdémateuse conserve son individualité ». Mais, il nous semble bien que les particularités de l'observation, la prédominance de l'œdème, au cou, à la partie supérieure du thorax, le fait d'une guérison presque totale en quelques mois, l'âge du malade enfin, la ferait plutôt rentrer dans le cadre du scléroœdème de Buschke.

C'est pour les mêmes raisons, que nous avons exposées à un chapitre précédent, que nous ne mentionnerons pas les cas typiques de scléroœdème de Buschke, qui présentent cependant une allure infectieuse très marquée.

*
**

Nous n'avons donc pu trouver que ces rares cas un peu comparable au nôtre. Il faut donc conclure au peu de fréquence de formes semblables. Ne pourrait-on, cependant, malgré le caractère arbitraire et provisoire que présente toute classification, isoler dans le cadre de la sclérodermie œdémateuse de Hardy, un certain nombre de sclérodermies hyperfébriles d'allure nettement infectieuse ?

Il est bien évident que cette classification ne présu-
merait pas du mode d'action de l'infection. Agit-elle
directement ? ce qui serait bien difficile à supposer.

Agit-elle par voie sanguine ? ou comme il est plus
probable, par le « détour hormoral », que ce soit par
une action uni ou pluriglandulaire.

Est-ce la sympathique qui est atteinte électivement.
ou n'est-il que « l'intermédiaire par qui s'extériorisent
les troubles hormonaux » (LAIGNEL-LAVASTINE). Il n'est
évidemment pas en notre pouvoir de résoudre le pro-
blème; mais alors que, dans notre cas, aucun signe
d'atteinte hormonal n'a pu être mis en évidence, nous
allons maintenant en étudiant les autres particularités
de notre observation, essayer d'envisager quelle pour-
rait être leur valeur en tant que facteur sympathique.

TRAUMATISME ET SCLERODERMIE

Dans notre observation, un fait nous a semblé intéressant à envisager, c'est le rôle qu'aurait pu jouer le traumatisme en tant que facteur déclanchant de la sclérodermie.

En avril 1936, la malade qui avait les orteils en marteau, a subi une résection cunéiforme des dix phalanges, afin de corriger cette malformation. Or, c'est six mois après que la sclérodermie a débuté.

D'autre part, un fait curieux doit être signalé : en juin 1937, alors qu'était apparu au membre inférieur gauche un œdème phlébitique, puis de légères modifications tégumentaires présclérodermiques, avec *le tilac ring* si caractéristique, le prélèvement d'un fragment veineux pour biopsie a déterminé dans les jours suivants une régression des phénomènes et ce seul membre est resté à peu près indemne pendant toute l'évolution de l'affection.

Evidemment, la complexité des phénomènes étiologiques, en particulier, nous l'avons vu, l'existence indubitable d'un facteur infectieux nous aurait plutôt incité à ne voir dans l'intervention qu'une simple coïncidence. Nous voulons parler, bien entendu, de l'intervention considérée seulement comme facteur de perturbation sympathique, car nous avons vu également

que cette intervention avait été à l'origine d'une sup-puration chronique. Mais, le résultat peut-être paradoxal de la biopsie nous a incité à ne pas considérer comme négligeable le facteur traumatique.

Nous nous sommes donc demandé si le premier traumatisme opératoire n'avait pu être à l'origine de la sclérodermie et si à l'opposé l'exérèse d'un fragment de veine et de ce fait le traumatisme ayant porté sur le sympathique périveineux n'avait pu arrêter l'évolution de la sclérodermie au membre inférieur gauche, de même qu'agissent parfois dans cette affection les interventions sur le sympathique périartériel.

Quoi qu'il en soit, il était nécessaire de ne pas négliger cette hypothèse, d'autant qu'un nombre notable de sclérodermies traumatiques ont déjà été publiées, et nous voudrions maintenant rapporter quelques-uns de ces cas en exposant quelques-unes des principales opinions émises au sujet de la sclérodermie traumatique.

Les anciens auteurs, bien avant les travaux récents sur le sympathique avaient déjà soupçonné la possibilité d'une sclérodermie traumatique. DARIER, dans son traité de dermatologie, en 1901, signale le traumatisme comme une des causes fréquentes : « La sclé-rémie, dit-il, survient à la suite d'une chute dans l'eau, d'un traumatisme violent ou d'une maladie infectieuse » ; alors qu'il avoue l'impossibilité à cette époque de trouver à l'affection, une pathogénie précise.

Après lui, divers auteurs ont étudié la sclérodermie

traumatique. Il faut citer le mémoire de TESKE, les travaux de LUTHEN, HELLER, CASSIRER. Mais ce sont les travaux de THIBIERGE qu'il faut surtout mentionner. Cet auteur, mettant au point, en 1914, la question des sclérodermies traumatiques, a recensé tous les cas de sclérodermies traumatiques publiés jusqu'à cette époque (il a trouvé 43 cas), en les classant, selon la nature des sclérodermies provoquées. Et il remarquait que le traumatisme pouvait être à l'origine non seulement de sclérodermies localisées comme il était à peu près admis à cette époque, mais même à l'origine de formes généralisées.

Parmi les nombreux cas qu'il rapporte, nous résumerons ici les **4 cas concernant des sclérodermies aiguës généralisées**.

1° Deux observations, l'une de MORRANT BACKER, l'autre de PRINGLE : ces deux observations sont identiques.

Il s'agit de deux femmes, toutes deux opérées d'un cancer du sein et chez qui survient une sclérodermie débutant dans la région mammaire et rapidement généralisée.

2° Une observation de DERCUM.

Homme de 43 ans, reçoit un poids de deux kgs sur la nuque. Plaie contuse. Blessure rapidement guérie, mais il persiste une douleur dans la région occipitale.

Trois mois après, raideur et induration de la nuque, puis sclérodermie généralisée.

3° Une observation personnelle. THIBIERGE, LEBAR et ROUTIER.

Homme 33 ans, renversé par un tramway. Perte de connaissance. Traumatisme dans la région lombaire gauche. Un examen pratiqué le jour même ne montre aucune induration cutanée.

Le lendemain, constitution d'une sclérodémie généralisée à évolution suraiguë, mais non fébrile. Cette sclérodémie prédomine au cou, au thorax, aux membres supérieurs, mais atteint aussi l'abdomen et les membres inférieurs.

THIBIERGE concluait que si beaucoup des observations de sclérodémies traumatiques sont loin d'être décisives, certaines cependant imposent la constatation d'une relation de cause à effet. « C'est tantôt, dit-il, sur un rapport chronologique, tantôt sur un rapport topographique, parfois même les deux, que se base la démonstration de l'origine traumatique. Mais, ajoute-t-il, cette démonstration serait singulièrement plus probante si, à la notion de succession dans le temps et l'espace, pouvait s'ajouter la notion du mécanisme interposé entre le fait brutal et passer du traumatisme et la lésion cutanée constatée ».

Or, aucune preuve décisive ne peut être invoquée, bien qu'on incrimine tour à tour le choc physique, la commotion cérébrale, l'émotion, d'autres fois, des réactions de l'appareil vasculaire ou nerveux, voire des réactions humérales.

Nous avons vu qu'actuellement la théorie sympathique tend à donner une explication plus précise de cette origine traumatique : la perturbation sympathique étant le lien de cause à effet entre le traumatisme et la sclérodémie. Bien que l'on manque encore du substratum anatomique — une lésion spéci-

fique du sympathique — il semble que cette explication soit provisoirement logique et qu'on ait ainsi franchi un degré de plus dans l'explication de la pathogénie de la sclérodermie traumatique.

Nous avons vu que dans notre observation personnelle certains arguments plaidaient en faveur d'une relation d'une cause à effet entre sclérodermie et traumatisme, mais que nous ne pouvions trancher le problème, étant donné surtout la prépondérance manifeste de l'élément infectieux.

Nous avons, cependant, recherché dans la littérature, depuis la classification de THIBIERGE, un certain nombre de cas de sclérodermies traumatiques. Nous en résumons un certain nombre, les unes très probantes et par l'argument topographique et chronologique, les autres au contraire plus sujets à caution. Signalons que dans toutes ces observations il n'est pas mentionné, comme dans notre cas, de phénomènes hyperfébriles.

Observations ayant trait à des sclérodermies généralisées :

1° GROEDEL. — Un cas de sclérodermie traumatique.

Homme 42 ans.

En 1922 : accident d'auto. Fractures et hématomes des deux bras.

Quelques mois après, tuméfaction et œdème des deux bras, induration de la peau.

En 1923, s'est constituée une sclérodermie généralisée avec tous les symptômes caractéristiques.

Pour l'auteur, le rôle du traumatisme ne fait pas de doute.

2° ROSENTHAL.

Homme 46 ans. Traumatisme au niveau de l'index droit. Aussitôt après, sur les deux bras sclérodémie et sclérodactylie.

Puis généralisation de la sclérodémie.

18 ans après, il persiste une sclérodactylie des deux mains.

3° JADAHSSON (traité de dermatologie) rapporte :

Un cas personnel de traumatisme de la cuisse : deux ans après, sclérodémie in situ, puis généralisée avec disposition métamérique.

Un cas identique de Von ADRIAN.

4° BARATOUX.

Un cas de sclérodémie après mastoïdectomie double.

Trois semaines après l'intervention, installation d'une sclérodémie généralisée.

En six mois amélioration notable par le radium.

Observations de sclérodémies localisées apparues après un traumatisme opératoire.

1° Robert MONOD et J. WEILL : à propos d'un cas de sclérodémie en guêtres apparue six semaines après une rachi-anesthésie :

Femme 64 ans, jusque là bien portante, opérée le 14 avril d'appendicite pelvienne sous rachianesthésie. Au lever, œdème des membres inférieurs.

Du 1^{er} au 10 juin, constitution rapide d'une sclérodémie en guêtre des deux jambes (base de la jambe, face dorsale du pied, s'arrêtant au talon et à l'avant-pied).

2° PETGES et ROCHE.

Sclérodémie post-opératoire.

Hystérectomie totale : 2 ans après, apparition d'une bande sclérodémique de dix centimètres à siège sous-ombilical.

On discute le traumatisme opératoire, mais aussi l'origine ovarienne.

3° L. R. KINGERY :

Après anesthésie du nerf dentaire inférieur pour extraction dentaire, apparition d'une sclérodémie circonscrite au territoire du trijumeau.

4° TOURAINE et LORTAT Jacob :

Sclérodémie zoniforme après abcès de l'aisselle.

Incision de l'abcès. Suppuration pendant un mois.

Immédiatement après, sclérodémie circonscrite (avec lilac ring) sur le trajet du troisième nerf intercostal.

Est-ce le traumatisme opératoire sur le nerf intercostal ?

Est-ce la suppuration ?

5° WEISSENBACH. — Un cas de sclérodémie en plaque.

Sclérodémie en plaques à éléments multiples.

On pratique des examens multiples pour rechercher l'étiologie.

Dans les jours qui suivirent, une ponction lombaire, on vit les lésions érythémateuses violacées siégeant dans la région lombaire s'atténuer très nettement.

Il nous a paru intéressant de rapprocher ce petit fait : régression in situ de lésions sclérodémiques après un traumatisme minime, de notre propre observation : régression in situ des lésions après biopsie.

EOSINOPHILIE

Une autre des particularités de cette observation est l'existence d'une éosinophilie considérable.

Celle-ci a été constatée d'une manière permanente au cours de nombreuses formules leucocytaires dont ce fut, d'ailleurs, la seule anomalie (en dehors d'une légère leucocytose les deux premiers mois). Il n'y a jamais eu de lymphocytose comme il en est parfois signalé au cours des sclérodermies.

Nous avons dans notre observation reproduit la première formule sanguine et le taux de l'éosinophilie trouvée à de fréquents examens pratiqués pendant toute la maladie. Rappelons que, pendant un an, environ, cette éosinophilie a constamment oscillé entre les chiffres très élevés de 15 à 27 %.

On a bien entendu recherché par des examens divers toute possibilité de parasitose et jusqu'aux filaires afin d'éliminer une cause aussi banale d'éosinophilie et toutes les recherches ont été négatives.

Fait important, cette éosinophilie semble avoir été d'autant plus marquée que la maladie était dans une phase plus évolutive.

Au cours de la période fébrile, on n'a constaté qu'une seule fois 4 % d'éosinophilies, et ce qui

semble intéressant à signaler, c'est que cet examen coïncide avec l'évolution de l'épisode pleural.

Ce n'est qu'en mars 1939 que, pour la première fois, on ne trouve pas d'éosinophiles dans le sang, alors que la maladie a pris depuis longtemps une allure chronique et, semble-t-il, est dans une phase nettement régressive.

*
**

L'éosinophilie est évidemment un symptôme banal au cours de nombreuses dermatoses, banal même dans les sclérodermies au cours desquelles elle est assez fréquemment signalée.

Mais, les chiffres en sont beaucoup moins élevés, il s'agit le plus souvent d'une éosinophilie à 4 %, 5 % au maximum.

Nous avons recherché des cas de sclérodermies où l'éosinophilie ait été aussi élevée. Nous n'avons pas trouvé de chiffres comparables. Les observations où les chiffres sont les plus haut sont les suivantes :

1° LÉVY et ZORN. — Sclérodermie sans atteinte des mains.

Formule leucocytaire :

G. R.	4.200.000
G. B.	8.200
Poly. neutro.	54 %
Poly. éosino	19 %
Gd moyen mono.	1 %
Lympho.	26 %

2° TAYLOR. — Un cas de sclérodermie généralisée. Eosinophilie à 12 %.

3° ZEHER. — Un cas de sclérodermie œdémateuse lentement généralisée sans phénomènes infectieux.

Eosinophilie à 9 %.

4° FILOTICO. — Cas déjà cité.

Eosinophilie atteignant jusqu'à 20 %. Mais nous avons vu les réserves qu'il fallait faire sur la possibilité d'un scléroœdème.

5° MERELENDER, publie un cas de sclérodermie atypique non indurée (type GOUGEROT) avec 7 % d'éosinophiles.

Un cas avec 22 % d'éosinophiles, mais en précisant qu'il s'agit de scléroœdème.

Enfin, JADASSHON, cite quelques cas d'auteurs russes (sans donner le taux de l'éosinophilie) — dont nous n'avons pu retrouver les observations.

*
**

Dans notre cas, nous aurions évidemment été tentée de chercher une relation entre cette sclérodermie hyperfébrile et cette éosinophilie particulièrement élevée. Malheureusement, bien que l'origine des éosinophiles sanguins soit encore en certains points assez imprécise, il est cependant indubitable que les éosinophiles (peut être en raison de leur pouvoir phagocytaire bien moindre que celui des neutrophiles) disparaissent au cours de la plupart des affections aiguës, pour d'ailleurs reparaitre à la convalescence

où l'on a pu parler de crise éosinophilique. Dans notre cas d'ailleurs, nous l'avons vu, c'est seulement pendant l'évolution d'une pleurésie séro-fibrineuse que l'éosinophilie a notablement diminué. On sait, d'autre part, que l'éosinophilie des maladies cutanées, assez élevée dans les dermatoses toxiques ou auto-toxiques, comme la maladie de DURING-BROcq, est au contraire nulle ou très faible dans les dermatoses microbiennes. Il eut donc paru paradoxal de rattacher cette éosinophilie à l'origine infectieuse de la maladie.

Quelle peut donc en être l'origine ?

Il n'est pas dans notre intention d'étudier ici l'éosinophilie sanguine en général, ni le problème de son origine.

Signalons cependant que de nombreux auteurs ont émis l'hypothèse de l'origine locale de certaines éosinophilies. Ils donnent en particulier comme argument à cette théorie la fréquence de l'éosinophilie tissulaire au cours d'affections cutanées (et aussi d'ailleurs l'existence d'éosinophiles dans les cellules bronchiques de l'asthmatique), l'intégrité de la moelle osseuse semblant confirmer et expliquer la fréquence de l'éosinophilie locale (GouGEROT et Bernard DREYFUS). D'où, pour M. le Professeur GouGEROT, l'intérêt du myélogramme pour confirmer ou infirmer l'origine médullaire de certaines éosinophilies. Notons que dans notre cas personnel un seul myélogramme fut pratiqué et qu'il donna des chiffres à peu près identiques à ceux d'une formule sanguine pratiquée

à la même époque (myélogramme : éosino. 13,5 %, formule sanguine 15 %).

Signalons aussi qu'à côté de la fréquence bien connue de l'éosinophilie dans les parasitoses et les dermatoses on a constaté celle-ci dans un certain nombre d'auto-intoxications les plus indéterminées. Est-ce parce que les toxines sécrétées déterminent une réaction de défense sanguine avec formation d'éosinophiles, le polynucléaire éosinophile étant plus spécialement chargé du rôle antitoxique, le polynucléaire neutrophile du rôle antimicrobien ? Cela semble une conception un peu schématique et peut-être un peu simpliste.

N'y a-t-il pas des processus différents et plus complexes qui entrent dans la formation de ces éosinophilies, et là encore ne pourrait-on, selon une tendance actuelle et peut-être excessive, faire intervenir le système neuro-végétatif ?

Ce ne peut être qu'une hypothèse. Elle fut cependant soulevée par quelques auteurs. Le professeur FRIEDMANN (Congrès de Microbiologie de 1931) déclare que « l'éosinophilie témoignerait dans certains cas d'une excitation du système nerveux autonome ».

NAEGELI a pu expérimentalement déterminer une éosinophilie sanguine par compression du pneumogastrique.

D'autre part, dans la crise d'asthme, on sait la part que joue le système neuro-végétatif, alors que l'éosinophilie sanguine en est un des symptômes quasi constant.

Ne pourrions-nous émettre l'hypothèse que c'est à une perturbation neuro-végétative qu'est peut-être due la forte éosinophilie sanguine de notre observation. Cette supposition aurait le mérite d'être un argument de plus à la pathogénie sympathique de l'affection; mais il est évident que ce n'est qu'une hypothèse et très hasardeuse tant qu'elle n'aura pas trouvé de justification plus probante.

MODIFICATION DES ALBUMINES DU SERUM

Enfin, nous voulons signaler et plutôt à titre de curiosité que pour en tirer quelque conclusion, une dernière singularité de notre observation.

C'est l'existence de modifications importantes du taux des protides sanguins, cette modification consiste en une inversion du rapport sérine-globuline, avec abaissement de la sérine et augmentation de la globuline sans que le chiffre des protides totaux soit modifié.

Cette inversion s'est retrouvée d'une manière quasi constante. Nous avons donné les chiffres précis dans l'observation. Répétons qu'alors que le chiffre des protides totaux a toujours été aux environs de

80 grammes, le rapport $\frac{\text{sérine}}{\text{globuline}}$ a été successive-

ment au cours de la première année de 0,65, 1,73, 1,04, 0,87 (le rapport normal étant de 1,50 à 1,60).

Signalons, sans pouvoir tirer de conclusions de ce rapprochement que le seul rapport normal 1,73 a été trouvé au cours d'un dosage pratiqué pendant l'évolution de la pleurésie séro-fibrineuse.

Nous nous sommes demandés quelle valeur pouvait avoir dans le cas de sclérodermie une inversion aussi persistante de ce rapport.

Nous aurions été tentée de voir en ce trouble humoral le facteur initial ayant provoqué les œdèmes ou encore, à l'opposé, de voir en cet œdème la cause de la perturbation humorale. Mais la persistance de cette inversion après que l'œdème eut fait place à la rétraction sclérodermique, empêche de donner un grand poids à cette hypothèse.

Cette perturbation pourrait-elle être une des causes de la sclérodermie considérée comme une maladie du sympathique. Nous émettons cette supposition, nous appuyant sur l'opinion de MAY qui, parlant des ectosymphathoses, envisage la possibilité de causes les plus générales, telles les modifications de l'équilibre acido-basique de l'état colloïdal des humeurs, etc... Mais cela paraît ici assez problématique.

Faut-il voir dans cette perturbation humorale un signe d'atteinte endocrinienne de même qu'on a voulu voir un trouble endocrinien dans la néphrose lipoïdique où l'on sait qu'existe la même inversion de la sérine-globuline ? Peut-on comparer cette modification à celle inverse du myxœdème (augmentation du rapport avec élévation de la sérine et surtout baisse de la globuline) que l'on sait être un trouble certain d'hypothyroïdisme ?

Faut-il enfin essayer de rapprocher cette inversion de celle que l'on retrouve dans de nombreux cas de psoriasis.

Toutes ces suppositions restent évidemment dans le domaine de la pure hypothèse et ce n'est, en tout cas,

pas d'une seule observation que l'on pourrait tirer des conclusions.

Nous avons recherché des cas de sclérodermies ayant présenté des modifications semblables.

Seules trois observations ont montré :

l'une une inversion comparable :

1° Observation de Marianne BASH.

sérine
Rapport $\frac{\quad}{\quad}$: 0,75 et 0,94.
globuline

les deux autres, des rapports peu élevés :

2° René MARTIN, BONNEFOY et DELAUNAY : sclérodermis en bandes et en plaques à évolution rapide.

sérine
Rapport $\frac{\quad}{\quad}$: 0,77.
globuline

3° LEBON, MANCEAU et FABREGOULES : un cas de sclérodermie avec gros troubles de l'ossification :

sérine
Rapport $\frac{\quad}{\quad}$: 1,25.
globuline

Les autres observations que nous avons pu trouver ont montré des chiffres normaux, mais ces observations étaient peu nombreuses. Dans la plupart des cas, en effet, ce dosage n'est pas pratiqué et l'on peut souhaiter que cette recherche étant effectuée plus souvent, des déductions plus probantes puissent peut-être être apportées.

CONCLUSIONS

A) On peut observer quelquefois au cours de la sclérodermie :

1° une fièvre procédant par courts accès thermiques à allure pseudo-palustre;

2° une éosinophilie notable, d'autant plus marquée que l'affection a une allure plus évolutive;

3° une modification des albumines du sérum avec diminution de la sérine, augmentation de la globuline, le taux des protides totaux restant normal.

B) Sans vouloir tirer de conclusions trop générales de faits qui paraissent exceptionnels, il semble exister dans le cadre de la sclérodermie œdémateuse de Hardy, un aspect clinique d'allure infectieuse et fébrile.

C) La nature infectieuse, l'origine traumatique et la participation sympathique semblent, dans notre cas particulier, devoir être discutées.

Vu, Le Président de la Thèse,
GUGEROT,

Vu, Le Doyen,
M. TIFFENEAU.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,
G. ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

- ABERASTURY. — Syndromu on sclerodermie mit scleroda Ktylie von leprosen polyneuritis. *Revista dermatologica*, 50, 25, 26, 1923.
- ARNAUD (Pierre). — Les théories actuelles de la pathogénie de la sclérodermie. *Thèse Marseille*, 1935.
- BARATOUX. — Un cas de sclérodermie après mastoïdectomie *Société d'Oto-Rhino. de Paris*, 19 déc. 1934.
- BARBOT. — La sclérodermie associée à la cataracte. (affection familiale). *Thèse Paris*, 1935.
- BASCH (Marianne). — Syndrome de Thibierge. Weissenbach. Concrétions calcaires des sclérodermies. *Thèse Paris*, 1931.
- BEN NOU. — Contribution à l'étude des états sclérodermiques. *Thèse Strasbourg*, 1934.
- BERTIN. — Les rapports de la syphilis et de la sclérodermie. *Annales de dermat. et syph.*, 7, n° 3, 1926.
- BISMUTH (Victor). — Sclérodermie bronzée essai clinique et thérapeutique. *Thèse Paris*, 1934.
- BLANC (J.). — Origine des éosinophiles et leur rôle dans les conditions normales et pathologiques. *Revue du service de Santé militaire*, Nov. 1937.
- BOURDEL. — Contribution à l'étude de la sclérodermie des jeunes sujets. *Thèse Paris* 1924.
- CAMBON. — Sur la sclérodermie. *Thèse Montpellier*, 1922.
- CASSIRER, HIRCHFELD. — Die sclerodermie in Krause. Brugsch, Bd. 10, III Teil S., 622.
- CASTLE. — The endocrine causation of sclérodermie including morphea. *Brit. J. Dermat.*, 35, N° 7, 255.
- DARIER. — Pratique dermatologique (1901).
- DAVIS. — Case of scleroderma. *Proc. Roy. Soc. Med.*, 16, n° 3. *Sect. dermat.* 29.

- DERCUM. — A case of trophic ulceration of the feet. *Journal of Mental diseases*, 1896, n° 7.
- DONZELOT, A. MEYER HEINE. — Sclérodémie œdémateuse avec forte éosinophilie et modification des albumines du sérum. *Soc. Méd. Hôpitaux*, 24 juin 1938.
- DUBOIS. — Un cas de sclérodémie post-grippale. *Cong. Soc. Suisse Dermat. Glosev.* 5 et 6 juillet 1922.
- FAVRE et MOREAS. — Sclérodémie des deux membres inférieurs chez un syphilitique évolutif. *Bull. soc. franç. dermat. et syphil.*, Juillet 1935.
- FILOTICO. — Scleroderma acuta edematosa post infettiva, *Gozetta degi spedali e delle cliniche (Milano)*, 56, 17-24, Nov. 1935.
- GATÉ (J.), VALLET et HUMBERT. — Recherche sur la teneur du sang en cholestérine et sur la variation des albumines du sérum dans le psoriasis. *Société de Biologie*, 1937, p. 1015.
- GRAY. — Generalized scléoderma wath subcutaneous nodules. *Proc. Roy. Soc. méd.*, 16, n° 12, *Sect. dermat.*, 1932, p. 65.
- GRENET. — Sclérodémie, Vitiligo et Radiculite. *Société de Pédiatrie*, 15 mars 1935.
- GOLÉ. — Encyclopedie Med.-chir. Article : Sclérodémie.
- GOODMAN. — A case of scleroderma diffuse in a girl nine years of age. *J. Cut. diseases*, 36, 210 (1908).
- GOUGEROT et Bernard DREYFUS. — Ponction sternale, signification de l'éosinophilie dans les maladies de la peau. *Bulletin Soc. franç. dermat. et syphil.*, Nov. 1937.
- GOVAERTS. — Tension osmotique des protéines dans la pathologie des œdèmes. *Bull. Soc. biologie*, 1923, p. 678.
- GROEDEL et GEORG. HUBERT. — Eern fall von sclerodermie nach unfall. *Wien. Klin. Wochenschr.*, 38, n° 15, 5 avril 1925.
- HARDY. — De la sclérodémie. *Gazette des Hôpitaux*, Paris 1877, 1, 217, 242.
- HUDELDO et RABUT. — 2 cas de sclérodémies progressives. *Bull. soc. franç. dermat. et syph.*, 1936, n° 7.

- HÜGEL. — Un cas de sclérodémie post-encéphalique. *Bull. soc. franç. dermat. et syph.*, 1923, n° 4.
- HURÉ, YOMAGATO, KANEDO. — *Klin. Woch. An.*, XI, n° 33, 13-8-32.
- JADASSOHN. — Hanbuschder hant und geschlechtskrankheister, t. 8, II, Art. Sclérodémie.
- KINGERY (L. R.). — Sclérodéma followines nervinjury. *Arch. of Dermat. and syph.*, Nov. 1922, v. 579.
- LAIGNEL-LAVASTINE. — Sclérodémie. *J. de praticiens* 37, n° 45.
- LAIGNEL-LAVASTINE, COULAUD et LARGEAU. — Sclérodémie aiguë. *Soc. Méd. Hôpitaux*, 1^{er} déc. 1922.
- LERICHE. — Nature et traitement de la sclérodémie. Recherches expérimentales et résultats thérapeutiques. *Soc. chirurg.*, 16 janvier 1935.
- Etats sclérodémiques expérimentaux chez le rat par greffe. *Réunion dermat. de Strasbourg*, 15 nov. 1936.
- La peau dans l'hyperparéthyroïdisme expérimentale. *Presse. Méd.*, 15 mai 1935.
- LERICHE, WOLF et FONTAINE. — Résultats d'interventions sur le sympathique dans la sclérodémie. *Bull. Soc. franç. dermat. et syph.*, 32, n° 6.
- LEBON, MANCEAU et FABRÉGOULES. — Un cas de sclérodémie avec gros troubles de l'ossification. *Soc. Méd. Hôpitaux*, 28 juin 1937.
- LÉVY, GEORGES et ZORN. — Sclérodactylie sans atteinte des mains. *Réunion dermat. de Strasbourg*, 1929.
- LOUSTE, PAILLIAU et LECLERC. — Un cas de sclérodémie subaiguë survenue dans la convalescence d'une chorée. *Bull. soc. franç. dermat. et syph.*, 32, n° 6.
- LUTHLEN. — Scleroderma in Mjrackeks Hndbuch der Hart-Krankheiten. Bd. 3, S. 128.
- MAC LEOD (J.). — Case of early scleroderma. *Proc. soc. Roy. Méd.*, 14, n° 5, Sect. dermat.
- MARTIN (René), BONNEFOY et DELAUNAY. — Sclérodémie en bandes et en plaques à évolution rapide. *Bull. soc. pédiat. de Paris*, 25 avril 1937.

- MAY (El.). — Nouveau traité de Pathologie int. : Les ecto-symphathoses.
- MERELENDER. — Un cas de sclérodermie atypique non indurée. *Sociét. dermat. et syph.*, 15 avril 1934.
- MERELENDES et ZAND. — Un cas de sclérémie avec troubles nerveux. *Acta. dermat. vener.* Stockholm, t. 6. 4 nov. 1935, p. 352.
- MILIAN. — Symbiose syphilo-tuberculeuse. *Société dermat. et syph.*, 19 juin 1919.
- MONOD (Rob.) et J. WEILL. — A propos d'un cas de sclérodermie en guêtre apparue six semaines après une rachianesthésie. *Bull. soc. chirurg.*, 10 juin 1933.
- MORRAND BAKER. — Scleroderma. *British. Jal. of Dermatology*, Août 1907.
- NAEGELI. — Blutkrankheiten und Bertdiagnostik, Dhrbuch der Klinischn Hæmatologie. Berl. 1931.
- PALOWICH. — Etude des troubles du métabolisme du collagène. *Annales Dermat. et syph.*, 1936, 7, p. 465.
- PAULIAN. — Parasitisme et anaphylaxie. *Soc. biol.*, 1915, p. 155.
- PAUTRIER. — Importance des lésions vasculaires initiales et tardives dans l'étude de la sclérodermie. *Bull. soc. franç. dermat. et syph.*, 36, n° 7.
- PETGES et ROCHE. — Sclérodermie post-opératoire. *Société dermat. de Strasbourg*, 26 mai 1929.
- PIÉRI et ARNAUD. — Pathogénie de la sclérodermie. *Rev. franç. d'endocrinologie*, Déc. 1934.
- PREININGER. — Données sur la pathogénèse de la sclérodermie. *Orvosi Hetilag.*, 26 mars 1937, p. 311.
- PRINGLE. — Diffuse scleroderma. *British jal. of Dermatology*, Août 1907.
- REINER. — Beziehungen der Sclerodermie zur tuberculose. *Wien. Klin. Wschr.*, 1909, n° 32.
- RIVOIRE. — Les acquisitions nouvelles en endocrinologie. Art. Sclérodermie et parathyroïde.
- ROSENTHAL. — Berlin. *Dermat. Ges.*, 13 déc. 1924.
- SEILLEI. — Fermentherapie der sclérodermies. *Munch. Méd. Wschr.*, 1930, n° 52. Congr. dermat. Budapest, 1935.

- SPILLMANN. — Nouvelle Prat. dermat. Art. sclérodermie.
— Régression notable d'un processus sclérodermique
chez une syphilitique ancienne soumise au traitement.
Réun. dermat. Nancy, 28 janvier 1938.
- TAYLOR. — Case of generalized sclérodermie. *Brit. J. of
Dermat. and syphil.*, 9 sept. 1936.
- TESKE. — *Monatschrift f. und allheilkunde*, 1906, p. 210.
- THIBIERGE. — Traumatisme et sclérodermie. *Annales de der-
mat. et syph.*, 1914-15, 645.
- THIBIERGE, LEBAR et ROUTIER. — Sclérodermie traumatique.
Sociét. méd. Hôpitaux, 6 mai 1910.
- TOURAINE, GOLÉ, SOULIGNAC. — La cellulite sclérodermi-
forme extensive bénigne. *An. de dermat. et syph.*, 1937,
p. 761.
- TOURAINE et LORTAT JACOB. — Sclérodermie zoniforme après
abcès de l'aisselle. *Sociét. Dermat. et syph.*, 9 mars 1933.
- TRÉMOLLIÈRE et DHERMITHE. — Un cas de sclérodermie gé-
néralisée, avec multiples scléroses viscérales. *Méd. Hôp.*
Paris 1929.
- WEISSENBACH. — Sclérodermie en plaques, recherches bio-
logiques, sans résultats étiologiques. *Sociét. dermat. et
syph.*, 5 juillet 1936.
- WEISSENBACH et LÉVY FRANCKEL. — Sclérodermie en pla-
ques améliorée par le bismuth. *Soc. dermat. et syph.*,
Nov. 1937.
- WEINBERG et SEGUIN. — Recherches biologiques sur l'éosino-
philie. *An. de l'Institut Pasteur*, 1914.
- ZEHER. — Ein fall von symmetrischer universeller sclero-
dermie. *Arch. fur, psych. und nerven Krankheiten*, 88,
455, 461.

